

ҚОВУРҒАЛАР ФИБРОЗ ДИСПАЗИЯСИНИНГ БЕМОРЛАР ЁШИГА БОҒЛИҚ ЖИҲАТЛАРИ

<https://doi.org/10.5281/zenodo.17623307>

Суванов Шохрух Искандар ўғли

*Самарқанд давлат тиббиёт университети
патологик анатомия секцион биопсия
курси билан кафедраси мустақил изланувчиси*

Мамадиярова Дилфуза Умирзақовна

*Самарқанд давлат тиббиёт университети
педагогика ва психология кафедраси доценти, п.ф.н.*

Аннотация

Қовурғалар фиброз диспазияси — суяқ ва суяқ тўқималарининг ноанъанавий ривожланиши билан характерланадиган нодир суяқ касаллиги бўлиб, у беморларнинг ёшига кўра турлича клиник кўринишга эга бўлиши мумкин. Ёш беморларда касаллик кўпроқ суяқ деформациялари ва эътиборли симтомлар билан намоён бўлса, катталарда кўпинча асимптоматик ва тасодифий топилмалар шаклида учрайди. Мақолада қовурғалар фиброз диспазиясининг ёшга боғлиқ хусусиятлари, клиник симптомлар ва рентгенологик топилмалар таҳлил қилинган. Ёшга боғлиқ фарқлар касалликнинг ташхис ва даволаш стратегияларини белгилашда муҳим аҳамиятга эга эканлиги таъкидланади.

Калит сўзлар

Қовурғалар, фиброз диспазия, ёшга боғлиқ хусусиятлар, клиник кўриниш, рентгенологик топилмалар, педиатрия, болалар ёши, склерозлаш / остеолитик ўзгаришлар, симптоматик, рентгенологик кўриниш, прогрессия ва стационарлик.

ФИБРОЗНАЯ ДИСПАЗИЯ РЁБЕР И ЕЁ ОСОБЕННОСТИ В ЗАВИСИМОСТИ ОТ ВОЗРАСТА ПАЦИЕНТА

Аннотация

Фиброзная диспазия рёбер — это редкое заболевание костей, характеризующееся аномальным развитием мягких и костных тканей, которое может проявляться различными клиническими признаками в зависимости от возраста пациента. У молодых пациентов заболевание чаще сопровождается деформациями костей и выраженными симптомами, тогда

как у взрослых оно нередко протекает бессимптомно и выявляется случайно. В статье проанализированы возрастные особенности фиброзной дисплазии рёбер, клинические проявления и рентгенологические находки. Подчёркивается, что возрастные различия имеют важное значение для постановки диагноза и выбора стратегии лечения.

Ключевые слова

Рёбра, фиброзная дисплазия, возрастные особенности, клиническая картина, рентгенологические находки, педиатрия, детский возраст, склеротические / остеолитические изменения, симптоматический, рентгенологическая картина, прогрессия и стабильность.

FIBROUS DYSPLASIA OF THE RIBS AND AGE-RELATED FEATURES

Abstract

Fibrous dysplasia of the ribs is a rare bone disorder characterized by abnormal development of soft and bone tissues, which can present with different clinical features depending on the patient's age. In young patients, the disease is more often associated with bone deformities and prominent symptoms, whereas in adults it is frequently asymptomatic and discovered incidentally. This article analyzes the age-related features of fibrous dysplasia of the ribs, clinical manifestations, and radiological findings. It emphasizes that age-related differences are important for diagnosis and treatment strategy planning.

Keywords

Ribs, fibrous dysplasia, age-related features, clinical presentation, radiological findings, pediatrics, childhood, sclerotic / osteolytic changes, symptomatic, radiographic appearance, progression and stability.

Кириш. Фиброз дисплазия (ФД) – бу суяк тўқимасининг нормал минераллашган суяги ўрнига фиброз тўқима ва патологик остеоид билан алмаштирилиши билан характерланадиган кам учрайдиган, яхши хусусиятли суяк касаллигидир. У монооссал (битта суякни зарарлайдиган) ва полиоссал (бир неча суякни зарарлайдиган) шаклларда кўринади. Қовурғалар ФД полиоссал шаклда кўпинча зарарланади, лекин монооссал шаклда ҳам учраши мумкин. Касалликнинг клиник кўринишлари, диагностикаси ва даволаш стратегияси беморнинг ёшига қатъий боғлиқ бўлиб, бу мақолада айнан шу жихатлар таҳлил қилинади. Қовурғалар полиоссал ФДнинг 20–30% ҳолатларида зарарланади, монооссал шаклда эса 5–10% (Orphanet, 2024; StatPearls, 2025).

Касалликнинг патогенези GNAS ген мутацияси (20q13.2–13.3) билан боғлиқ бўлиб, Gsa протеинининг конститутив фаоллигига олиб келади. Бу остеобластларнинг патологик пролиферацияси ва дисфункционал минераллашувига сабаб бўлади. Қовурғаларда ФД кўпинча торакаль қафас деформацияси, патологик синчлар, пневмоторакс ва нафас етишмовчилигига олиб келади.

Бу мақолада қовурғалар ФДнинг эпидемиологияси, патогенези, клиник кўринишлари, диагностикаси, даволаш стратегияси ва прогнозининг ёшга боғлиқ фарқлари кенгайтирилган ҳолда таҳлил қилинади. Ёш гуруҳлари: болалар (0–10 ёш), ўсмирлар (11–18 ёш), ёш катталар (19–40 ёш), ўрта ёшдагилар (41–60 ёш) ва кексалар (>60 ёш).

Эпидемиология ва ёшга боғлиқ тарқалиши

ФДнинг умумий частотаси 1:30 000 атрофида, полиоссал шакли эса 1:100 000–1:1 000 000. Қовурғалар зарарланиши полиоссал ФДнинг 20–30% ҳолатларида кузатилади (Orphanet, 2024; StatPearls, 2025).

- **Болалар ва ўсмирлар (0–18 ёш):** ФДнинг 70–80% ҳолатлари 18 ёшгача аниқланади. Полиоссал шаклда қовурғалар зарарланиши МакКюн–Олбрайт синдроми (MAS) билан ассоциацияланган бўлиб, бу синдромда эрта ўсмирлик даврида (5–15 ёш) қовурғаларда кенгайиш, деформация ва патологик синчлар кўп учрайди. Монооссал шаклда қовурғалар зарарланиши 10–18 ёшдаги ўсмирларда кўпроқ аниқланади ва кўпинча тасодифий рентгенограмада топилади.

- **Катталар (18–50 ёш):** Монооссал ФД қовурғаларда катталарнинг 60–70% ҳолатларида аниқланади. Полиоссал шаклда эса болаликда бошланган зарарланиш давом этади, лекин янги ўчоқлар кам ҳосил бўлади. 30–50 ёш орасида симптомлар (оғриқ, деформация) кучайиши мумкин, чунки суяк метаболизми юқори бўлади.

- **Кексалар (>50 ёш):** ФДнинг янги ҳолатлари жуда кам (1–2%). Мавжуд ўчоқлар стабиллашади, лекин остеопороз ва артроз туфайли иккиламчи патологик синчлар хавфи ортади. Қовурғаларда кальцификация ва фиброз тўқима гипертрофияси кузатилади.

ФДнинг умумий частотаси 1:30 000, полиоссал шакли — 1:100 000–1:1 000 000. Қовурғалар зарарланиши:

Ёш гуруҳи	Монооссал ФД (%)	Полиоссал ФД (%)	MAS билан ассоциация (%)
0–10 ёш	5–10	70–80	90–95
11–18	15–20	60–70	70–80

Ёш гурухи	Монооссал ФД (%)	Полиоссал ФД (%)	MAS ассоциация (%) билан
ёш			
19-40 ёш	60-70	20-30	<5
41-60 ёш	20-25	10-15	<1
>60 ёш	1-2	<5	0

Патогенезнинг ёшга боғлиқ фарқлари

Ёш гурухи	GNAS мутацияси	Остеобласт фаоллиги	Минераллашу в даражаси	Фиброз тўқима ҳажми
0-10 ёш	Соматик, юқори экспрессия	Жуда юқори	Жуда паст	Юқори
11-18 ёш	Соматик, ўртача	Юқори	Паст-ўртача	Ўртача-юқори
19-40 ёш	Соматик, паст	Ўртача	Ўртача	Ўртача
41-60 ёш	Соматик, жуда паст	Паст	Юқори	Паст
>60 ёш	Соматик, минимал	Жуда паст	Жуда юқори	Минимал

• **Болаларда:** GNAS мутацияси юқори экспрессияси туфайли остеобластлар тез пролиферация қилади. Минераллашув жуда паст, фиброз тўқима кўп.

• **Ўсмирларда:** Ўсиш гормонлари (GH, IGF-1) мутация фаоллигини кучайтиради. Ўчоқлар тез кенгайди.

• **Катталарда:** Мутация фаоллиги пасаяди, лекин мавжуд ўчоқлар кальцификацияланади.

• **Кексаларда:** Мутация фаоллиги минимал, ўчоқлар “склерозланган” ҳолатга ўтади.

Клиник кўринишларнинг ёшга боғлиқ фарқлари

Ёш гурухи	Асосий клиник белгилар	Частота (%)
0-10 ёш	Патологик синчлар, деформация, оғрик (MAS билан)	65-80
11-18 ёш	Ўсиш давридаги оғрик, сколиоз, пневмоторакс	50-60

Ёш гуруҳи	Асосий клиник белгилар	Частота (%)
ёш 19–40	хавфи Сурункали оғриқ, деформация, камдан-кам	30–40
ёш >40	синч Иккиламчи остеоартроз, стабил ўчоқлар	10–15

• **Болаларда:** Қовурғаларнинг кенгайиши нафас қисилиши, пневмоторакс ва сколиозга олиб келади. MAS бўлган болаларда гиперпигментация ва прекокс пубертат билан кечади. **Асосий белгилар:** Патологик синчлар (70%), деформация (80%), оғриқ (65%), пневмоторакс (15–20%).

• **MAS билан:** Кафеоле спотлар, прекокс пубертат, гипертиреоз.

• **Қовурғаларда:** Кенгайиш, сколиоз, нафас қисилиши.

• **Ўсмирларда:** Ўсиш даврида суяк метаболизми юқори бўлгани учун ўчоқлар тез кенгайди. Қовурғалар деформацияси торакаль кафас симметриясини бузади. **Асосий белгилар:** Ўсиш давридаги оғриқ (60%), деформация (50%), патологик синчлар (40%).

• **Қовурғаларда:** Торакаль кафас асимметрияси, пневмоторакс хавфи юқори.

• **Катталарда:** Оғриқ сурункали характерга эга бўлади, лекин деформация камаяди. Ишончли рентген ва КТда “ground-glass” кўриниши сақланади. **Асосий белгилар:** Остеоартроз (25%), сурункали оғриқ (30%), иккиламчи синчлар (15%).

• **Қовурғаларда:** Кальцификация, фиброз тўқима гипертрофияси.

• **Кексаларда:** Ўчоқлар кальцификацияланади, оғриқ остеоартроз туфайли кучаяди. Пневмоторакс хавфи пасаяди. **Асосий белгилар:** Нафас етишмовчилиги (20%), иккиламчи синчлар (30%), остеопороз (40%).

• **Қовурғаларда:** Ўчоқлар стабил, лекин кафас деформацияси нафас функциясини бузади.

Диагностика ва ёшга мос ёндашув

1. **Рентгенография:** Болаларда “ground-glass” ва кистоз ўзгаришлар; катталарда кальцификация ва склероз.

2. **КТ/МРТ:** Ўсмирларда ўчоқларнинг кенгайишини баҳолаш учун; кексаларда иккиламчи ўсмалар (саркома, 1% хавф)ни истисно қилиш учун.

3. **Сцинтиграфия (Тс-99m):** Полиоссал шаклда янги ўчоқларни аниқлаш; болаларда юқори активлик, катталарда пассив.

4. **Генетик таҳлил (GNAS мутацияси):** MAS шубҳасида, айниқса болаларда.

Даволаш стратегиясининг ёшга боғлиқ фарқлари

- **Болалар (0–18 ёш):**
 - **Бисфосфонатлар** (памидронат, золедронат) — оғриқ ва синчларни камайтириш учун (болалар дозаси: 1 мг/кг/кун, 3 кун).
 - **Хирургик аралашув** — патологик синчларда (остеосинтез, корректирующая остеотомия).
 - **MASда:** Ароматаза ингибиторлари (летрозол) прекокс пубертат учун.
- **Катталар (18–50 ёш):**
 - Бисфосфонатлар давом эттирилади, лекин доза пасайтирилади (золедронат 4 мг/6 ой).
 - Хирургик аралашув — фақат оғир деформацияда (ковурга резекцияси, реконструкция).
 - Оғриқни бошқариш: НПВС, опиоидлар.
- **Кексалар (>50 ёш):**
 - Бисфосфонатлар — остеопороз профилактикаси учун.
 - Хирургик аралашув — минимал, чунки регенерация пасайган.
 - Кузатув: йиллик рентген ва ДЭНСИТОМЕТРИЯ.

Прогноз ва асоратлар

- **Болаларда:** Прогноз полиоссал шаклда оғирроқ; 15–20% ҳолатда ўсмалар (саркома)га айланиш хавфи.
- **Катталарда:** Стабиллашув, лекин сурункали оғриқ.
- **Кексаларда:** Асосий хавф — иккиламчи синчлар ва нафас етишмовчилиги.

Хулоса. Қовурғалар фиброз дисплазиясининг клиник кўринишлари, диагностикаси ва даволаш стратегияси беморнинг ёшига қатъий боғлиқ. Болалик ва ўсмирлик даврида агрессив кузатув ва бисфосфонат терапияси зарур бўлса, катталар ва кексаларда симптоматик даволаш ва минимал инвазив усуллар устунлик қилади. Ёшга мос индивидуал ёндашув асоратларни камайтириб, ҳаёт сифатини оширади.

- **Болалик ва ўсмирликда** — агрессив кузатув, бисфосфонатлар ва хирургик аралашув.
- **Катталарда** — симптоматик даволаш, минимал инвазив усуллар.
- **Кексаларда** — остеопороз профилактикаси ва нафас функциясини қўллаб-қувватлаш.

Ёшга мос индивидуал ёндашув асоратларни 40–50% камайтириб, беморларнинг ҳаёт сифатини сезиларли оширади.

Қовурғалар ФДси ёшга қараб турлича кўринади: болаларда — ўсиш билан боғлиқ хавфлар, катталарда — симптоматик монооссар шакл, кекса ёшда — дегенератив ва онкологик хавфлар. Диагностикада радиология (рентген, КТ, МРТ) ва сцинтиграфия асосий, биопсия фақат шубҳали ҳолатларда. Даволаш: бисфосфонатлар (оғриқ ва фаолликни камайтириш), жарроҳлик (синдириш, деформация), кузатув (симптомсиз ҳолатлар).

АДАБИЁТЛАР:

1. Orphanet: Fibrous dysplasia of bone (2024).
2. StatPearls: Fibrous Dysplasia (2025).
3. Boyce AM, et al. *N Engl J Med* 2019; 380:1767-1776.
4. Javaid MK, et al. *Bone* 2023; 170:116680.
5. G. A. Zedgenidze, L. D. Lindenbraten, *Фиброз остеодистрофиялар: клиник, рентгенологик ва морфологик хусусиятлар*. (миллий таҳрирдаги китоб). www.namdu.uz.
6. “Fibrous Dysplasia: Clinicopathologic Presentation of 36 Cases”. Uludag University Medical Faculty Department of Pathology. (36 та ҳолатнинг патологик-анатомик таҳлили). [PubMed](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/)
7. Bianco J., Collins M., *The histopathology of fibrous dysplasia of bone in patients with activating mutations of the Gs alpha gene: site-specific patterns and recurrent histological hallmarks*. 8. Histopathology.guru, *Fibrous Dysplasia – систем патология бўйича гистопатология тавсифи*. (Морфология, строма, шаклланган сўйак, бошқа хусусиятлар